Aus dem Medizinischen Strahleninstitut der Universität Tübingen
Direktor: Prof. Dr. W. Frommhold

Vergleich zwischen röntgenologischem und operativem Befund bei occipitalen Dysplasien

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
Thomas Pater
aus Dresden

1970

Aus dem Medizinischen Strahleninstitut der Universität Tübingen
Direktor: Prof. Dr. W. Frommhold

Vergleich zwischen röntgenologischem und operativem Befund bei occipitalen Dysplasien

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

dem Fachbereich Klinische Medizin
der Eberhard-Karls-Universität zu Tübingen

vorgelegt von
Thomas Pater
aus Dresden

1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan : Professor Dr. J.Hirschmann

1.Berichterstatter: Professor Dr. H.Schmidt

2.Berichterstatter: Professor Dr. W.Frommhold

Inhaltsverzeichnis

A. Definitionen, Problemstellung, Ziel der Arbeit 1

I. Beschreibung der occipitalen Dysplasie 1

II. Übereinstimmung zwischen Röntgenbefund und Schwere des Krankheitsbildes ? 7

III. Ziel der Arbeit 9

B. Röntgenologischer und autoptischer Aspekt der occipitalen Dysplasie 10

I. Röntgenologische Diagnose 10

II. Operationsbefund 16

C. Vergleichende Betrachtung 17

I. Gruppierung 18

II. Vergleich des röntgenologischen und operativen Skelet-Befundes 20

III. Vergleich des röntgenologisch/operativ erhobenen Skelet-Befundes und des operativ erhobenen Befundes an den nicht kontrastgebenden Gebilden der cranio-vertebralen Übergangsregion 22

IV. Vergleich des klinischen Befundes mit den röntgenologisch und operativ erhobenen Befunden 24

D. Diskussion 26

I. Grundsätzliche Betrachtungen 26

II. Welcher Operationssitus ist zu erwarten? 29

III. Können die knöchernen Mißbildungen direkt oder indirekt die klinische Symptomatik verursachen ? 30

IV. Unzulänglichkeit der vorliegenden Ergebnisse zur Beantwortung der unter III aufgeworfenen Frage 31

Zusammenfassung 32

Anhang 34

Literaturverzeichnis 36

Inhaltsverzeichnis

A. Definitionen, Problemstellung, Ziel der Arbeit

I. Beschreibung der occipitalen Dysplasie

Die Fehlentwicklung des Hinterhauptsbeines, die occipitale Dysplasie, betrifft vorwiegend die occipitalen Basisanteile, kaum die Squama occipitalis. Solange nur die zentralen Partien dieses Knochens, also vorwiegend der basilare Teil des Clivus mit dem Vorderrand des Foramen occipitale, verändert sind, kommt es zu der eigenartigen Schädeldeformität, die seit 1790 (ACKERMANN) unter dem Namen "Basilare Impression" bekannt ist. Seit GRAWITZ (1880) wird vermutet, daß es sich hierbei nicht um eine sekundäre Impression des primär wohlgeformten Knochens handelt (wozu ausnahmsweise z.B. die Ostitis deformans Paget führen kann), sondern um eine primär mangelnde Ausbildung der occipitalen Schädelbasis. Diese kann nach SCHMIDT und FISCHER (1960a) den Knochen selbst betreffen (occipitale Hypoplasie):

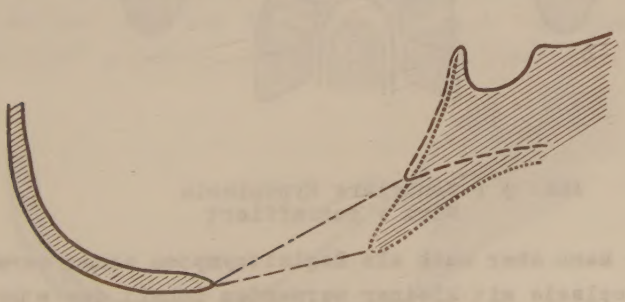

Abb. 1 : Basilare Hypoplasie
Norm : punktierte Linie

Die partes laterales ossis occipitalis
sind verkümmert angelegt
(seitliche Hypoplasie)

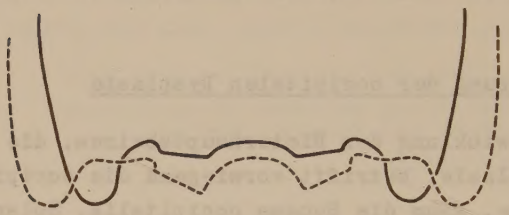

Abb. 2 : Seitliche Hypoplasie
Norm : durchbrochene Linie

Die Condyli occipitales sind klein und flach
(condyläre Hypoplasie)

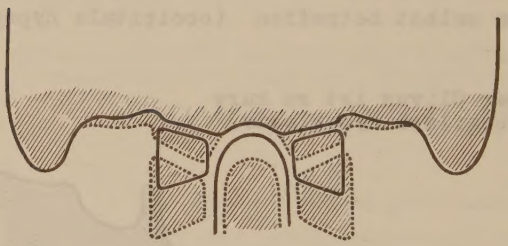

Abb. 3 : Condyläre Hypoplasie
Norm : schraffiert

Sie kann aber auch als Begleitsymptom einer cerebralen Hypoplasie mit kleiner werdendem Inhalt der sich abflachenden hinteren Schädelgrube zu Lageveränderungen, z.B. zu einer mehr horizontalen Stellung des Clivus (Platybasie) führen.

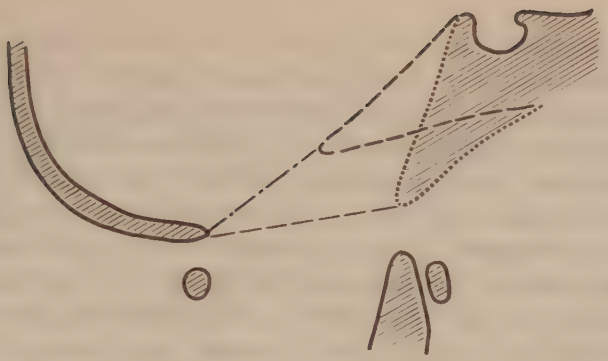

Abb. 4 : Platybasie
Norm : punktierte Linie

Kombinationen einer occipitalen Hypoplasie, also einer Verkümmerung des Knochens und einer Abflachung der Knochenschale durch eine cerebrale Hypoplasie, wurden unter dem Oberbegriff der "Occipitalen Dysplasie" zusammengefaßt.

Durch beide Vorgänge, durch die Verkürzung und Horizontalstellung des Clivus, steht die Vorderwand des Foramen occipitale magnum relativ höher als normal. Dabei können sich beide Vorgänge in Kombination summieren. Hierdurch erscheint die occipitale Schädelbasis wie eingezogen, "imprimiert" (Abb. 5). Das setzt allerdings eine normale Entwicklung der hinteren und beiderseitigen Peripherie voraus. Diese umfaßt dann die obersten Halswirbel, die zum Invaginat der auch "basilare Invagination" genannten Deformität der Schädelbasis werden.

Abb. 5 : Basilare Impression
Norm : punktierte Linie

Wie wesentlich sich die mehr oder minder mangelnde Mitbeteiligung der Schädelperipherie auf die basilare "Impression" auswirkt, wird durch die mögliche Unterscheidung einer vorderen von einer seitlichen Form der basilaren Impression klar (SCHMIDT und FISCHER 1958). Bei normaler Auswölbung der gesamten Basisperipherie um das Foramen occipitale magnum herum (infolge eines regelrechten Hirnwachstums) erscheint die unterentwickelte occipitale Basis um das Hinterhauptsloch tief eingezogen ("imprimiert"). Flacht sich jedoch im Rahmen der cerebralen Unterentwicklung auch die hintere Schädelgrube ab - unter regelrechter Absenkung der beiderseitigen Pyramiden nach lateral - , dann kommt es trotz der weiterreichenden Entwicklungshemmung zu einer nur im sagittalen Strahlengang nachweisbaren medialen basilaren Impression. Bleibt bei erhaltener Auswölbung der Kleinhirngrube die laterale Absenkung der Felsenbeine aus, sehen wir die vordere basilare Impression nur im frontalen Strahlengang.

Sind die cerebralen und ossären Strukturen in ihrer Entwicklung in stärkstem Maße gehemmt, kommt es überhaupt nicht mehr zum Symptom der "Impression", weil die gesamte hintere Schädelgrube - und nicht nur ihre zentralen Partien - unterentwickelt sind.

Bei der aber meistens doch vorliegenden basilaren Impression richtet sich die Ebene des Foramen occipitale infolge des ansteigenden Vorderrandes des Hinterhauptsloches vermehrt zur Vertikalen auf, die obersten Halswirbel müssen folgen. Hieraus resultiert eine vermehrte Lordose der HWS.

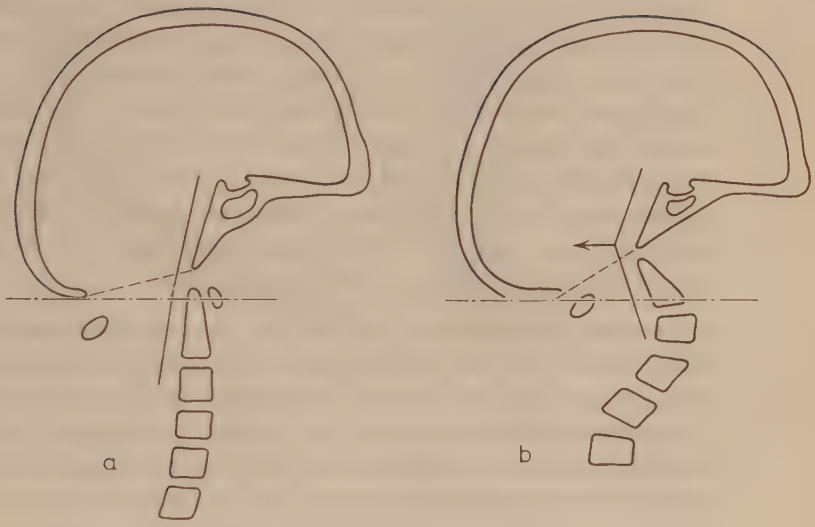

Abb. 6 : a) normale HWS-Stellung b) vermehrte Lordose bei basilarer Impression

Der Winkel, den Clivusebene und Hinterkante des Dens axis als Vorderwand für Medulla oblongata und vorderem Halsmark bilden, und der normalerweise fast gestreckt ist, wird deutlich spitz. Über dieser Spitze wird die Nervensubstanz im Rückenmarkskanal abgeknickt. Hier kommt es nun zur echten Impression, die nicht den Knochen, sondern die Nervensubstanz betrifft.

HOMEN wies 1901 erstmals auf diese pathogenetischen Zusammenhänge hin.

Die Unterentwicklung des Knochens beschränkt sich nicht nur auf das Os occipitale, sondern kann auch die beiden obersten Halswirbel betreffen. Seltener treten begleitende Fehlentwicklungen der Hals- und schließlich der gesamten übrigen Wirbelsäule auf. Als sonst selten, mit der occipitalen Dysplasie kombiniert jedoch häufig vorkommend findet sich die

Atlasassimilation.

Auch hier sah man zunächst in einem mechanischen Druck die Ursache der Knochenverschmelzung. SCHIFFNER (1878), zit. nach DIECKMANN (1966) hielt den intrauterinen Druck für die Ursache der Atlasassimilation, eine Ansicht, der sich noch HEIDSIECK (1931) anschloß. Heute ist man der Ansicht, daß es sich bei der Atlasassimilation um eine schwere Mißbildung sui generis oder um eine typische Begleit- bzw. Randerscheinung bei schwerster occipitaler Dysplasie handelt.

In diesem Zusammenhang ist darauf hinzuweisen, daß der Basilarteil des Occipitale aus 5 miteinander verschmolzenen Wirbelanlagen besteht (FRORIEP 1886) und entwicklungsgeschichtlich wesentlich nähere Beziehungen zur Wirbelsäule (und besonders zu den bandscheibenlosen ersten beiden Halswirbeln) als zum Schädel besitzt.

Solange der Atlas nicht knöchern mit der Wirbelsäule verschmolzen ist, steht infolge der dysplasiebedingten (s.oben) vermehrten Lordose das Gelenk zwischen vorderem Atlasbogen und Dens axis unter vermehrter Spannung (Abb. 7). Sub- bis Luxationen können resultieren. Der Atlas mit dem Hinterhauptsbein wird gegen den Axis nach vorn verschoben. Hierdurch wird der Canalis vertebralis eingeengt. Es bildet sich eine Zwinge für das Rückenmark, das vorn von der Spitze, die zwischen dem Clivus und dem Hinterrand des Dens axis gebildet wird, und hinten von dem nach ventral vorrückenden Arcus atlantis posterior komprimiert wird (s. unten Abb. 7). Aus der Impression wird eine Kompression des Rückenmarks bzw. der Medulla oblongata.

Abb. 7 : Einengung des Canalis vertebralis durch Kippung und Vorverlagerung des Atlas
Norm : durchbrochene Linie

II. Übereinstimmung zwischen Röntgenbefund und Schwere des Krankheitsbildes ?

Die Schwere des Krankheitsbildes und der röntgenologisch nachweisbare fortgeschrittene Grad der Skeletdeformität stimmen oft nicht überein.

Zusammengefaßt stehen drei Ansichten über die Ursachen der neurologischen Symptome bei der occipitalen Dysplasie im Schrifttum zur Diskussion, wobei manche Autoren fallweise eine der drei Ursachen für ausschlaggebend halten:

a) Die neurologische Symptomatik wird durch direkte ossäre Druckwirkung auf die neuralen Strukturen an der cervico-occipitalen Region hervorgerufen SOLBRIG (1867); HOMEN (1901); BODECHTEL und GUIZETTI (1933); SINZ (1955); LIST (1941); LINDGREN und OLSSON (1943); MC RAE und BARNUM (1953);

BROCHER (1955); DECKER, FISCHGOLD, HACKER und METZGER (1956); DIECKMANN (1966).

b) Begleitende Dysplasien der neuralen Strukturen, z.B. Tonsillentiefstand, und arterielle Hypoplasien - röntgenologisch meist nicht als solche zu diagnostizieren - bestimmen die neurologische Symptomatik
OSTERTAG (1955).

c) Durch den Minderwuchs der knöchernen Gebilde der Schädelbasis kommt es zu sekundären Erscheinungen wie Arachnoiditis und Störungen in der Blut- und Liquorzirkulation. Diese führen zu irreversiblen Schäden an der Nervensubstanz der cervico-occipitalen Region und zu den entsprechenden Symptomen YOUNG (1943); ACKERMANN und WOLF (1953); KLAUS (1957); HIRSCHMANN (1959); DIECKMANN (1966).

d) Zwei oder alle drei der genannten Ursachen sind mehr oder minder in Kombination an der klinisch feststellbaren Symptomatik ursächlich beteiligt.

MORETON wies 1943 erstmals auf den hohen Prozentsatz (80% von 139) symptomloser Fälle hin.

Über die Konkordanz zwischen dem Schweregrad der knöchernen Mißbildung und dem Erscheinungsbild klinischer Symptome stehen sich zwei Ansichten gegenüber:

a) Es besteht kein Zusammenhang zwischen dem Mißbildungsgrad und den neurologischen Beschwerden BROCHER (1955); DRIESEN (1960); GUND (1964); DIECKMANN (1966).

b) Mit zunehmendem Grad der Knochenmißbildung wird statistisch, nicht im Einzelfall, die neurologische Symptomatik deutlicher
SCHMIDT und FISCHER (1960 a).

III. Ziel der Arbeit

Das verbindende Glied im Vergleich zwischen dem röntgenologischen Nachweis der Skeletdeformität und ihres Ausmaßes einerseits und dem klinischen Befund andererseits bildet die direkte Betrachtung der Knochen und Nervensubstanz. Abgesehen von den wenigen sezierten Einzelfällen kann nur der Operationsbefund zum Vergleich herangezogen werden. Hierüber gibt es einige kasuistische Mitteilungen und wenige Zusammenstellungen, die wir bei DRIESEN (1960) aufgeführt fanden.
Allen diesen Berichten über Operationsbefunde fehlt bisher der kritische Vergleich mit den röntgenologisch festgestellten Skeletveränderungen.

Anhand einer relativ großen Zahl operierter Patienten soll hier untersucht werden, inwieweit der Radiologe dem Operateur voraussagen kann, welcher Operationssitus zu erwarten ist und weiterhin, ob überhaupt und wenn ja, in welcher Weise die knöchernen Mißbildungen etwa primär oder sekundär für die neurologischen Symptome verantwortlich gemacht werden können.

B. Röntgenologischer und autoptischer Aspekt der occipitalen Dysplasie

I. Röntgenologische Diagnose

a) nach Seitenaufnahmen des Schädels

1. zur Feststellung der basilaren Impression :

Hierzu wird meist nach CHAMBERLAIN (1939) die Verbindungslinie zwischen dem Hinterrand des Foramen occipitale magnum und dem hinteren Pol des harten Gaumens gezogen (Abb. 8). Man mißt den Abstand der Densspitze von dieser Linie. Nach CHAMBERLAIN (1939) soll eine basilare Impression bestehen, wenn die Densspitze diese Linie überragt.

Exakte Maße nach SAUNDERS (1943):
Densspitze normalerweise 1 mm (± 3,6 mm) unter der Chamberlain-Linie; in 20% um mehr als 2 mm, in 5% der Norm um mehr als 5 mm, bei 1,5% um mehr als 7 mm und bei 0,1% um mehr als 10 mm darüber.

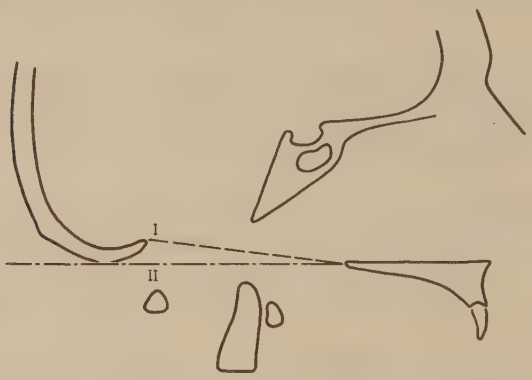

Abb. 8 : I. Chamberlainsche Linie
II. McGregorsche Linie

Weitere Methoden, die sich sämtlich auf eine normale Ausbildung der den "imprimierten" (nicht genügend exprimierten) Knochenpartien benachbarten

Schädelanteile, besonders auch auf eine normale Kleinhirngrube beziehen und damit zwangsläufig Ungenauigkeiten mit sich bringen, sind u.a. von MC GREGOR (1948) (Abb. 8) und KLAUS (1957) (Abb.10) angegeben.

Bei unseren Messungen wurde die Methode nach CHAMBERLAIN angewandt.

2. zur Feststellung der Clivusverkürzung : (basilare occipitale Hypoplasie)

Die Bezeichnung "Clivuslänge" ist vereinfachend und ungenau, weil mit ihr sensu strictori die Länge der Pars basilaris ossis occipitalis gemeint ist. Diese betrifft die Strecke zwischen der Synchondrosis spheno-occipitalis an der Facies cerebralis bis zum Basion, dem kaudalen Ende des Clivus, also dem medialen Vorderrand des Foramen occipitale magnum. Die Synchondrosis ist nur bei Jugendlichen und bei der sehr seltenen Persistenz nachweisbar; sonst entspricht ihre Höhe jedoch etwa dem Stand der Pyramidenspitzen, so daß man diese nach Verschluß der Knorpelfuge mit hinreichender Genauigkeit als Bezugspunkt wählen kann.

Die Clivuslänge beträgt normalerweise unter Abzug der projektionsbedingten Vergrößerung 3,2 ± 0,3 cm (SCHMIDT und FISCHER, 1960 a).

3. zur Feststellung der Platybasie :

Mit dem Erfassen der Clivusneigung berührt man die anthropologisch und phylogenetisch interessanten Fragen der Schädelbasisknickung, deren Ausmaß auf verschiedene Weise festzustellen versucht wurde (WELCKER, 1866; LANDZERT, 1866; BUSANNY-CASPARI, 1953; PANKOW, 1948 e.a.).

In der vorliegenden Arbeit wird nur der bekannteste Winkel Nasion - Tuberculum sellae - Basion, der Sphenoidalwinkel nach WELCKER (1866), verwandt (Abb. 9). Die Werte dieses Winkels liegen normalerweise zwischen 130° und 134° (PANKOW, 1948; BERGERHOFF und STILTZ, 1954).

Abb. 9 : Sphenoidalwinkel nach Welcker

Abb. 10 : Abstand des Dens axis von der Linie zwischen Protuberantia occipitalis interna und Nasion nach Klaus

4. Summierende Meßverfahren :

Die Neigung des Clivus läßt sich nicht nur von der vorderen Schädelbasis her erfassen, sondern auch mit BOOGAARD (1865) von der Ebene des Foramen occipitale magnum, also von dorsal. In diesen Winkel Opisthion (Hinterrand des Foramen occipitale magnum) - Basion (Vorderrand des großen Hinterhauptsloches) - Clivusebene geht nicht nur die vermehrte Horizontalstellung des Clivus, sondern auch die eventuelle Clivusverkürzung und damit das gesamte Ausmaß einer eventuell vorhandenen basilaren Impression mit ein. Dieser Foramen-magnum-Clivus-Winkel beträgt nach SCHMIDT und FISCHER (1960a) normalerweise 122 ± 5,6°.

Abb. 11 : Foramen-magnum-Clivus-Winkel

Im Röntgenbild auffälliger ist jedoch der Foramen-magnum-Basilar-Winkel. Er wird zwischen Nasion-Basion und Opisthion gemessen. SCHMIDT und FISCHER (1960a) fanden für ihn einen Normalwert von 163 ± 3,4°. Bei Clivusverkürzung oder Platybasie wird dieser Winkel zwangsläufig größer.

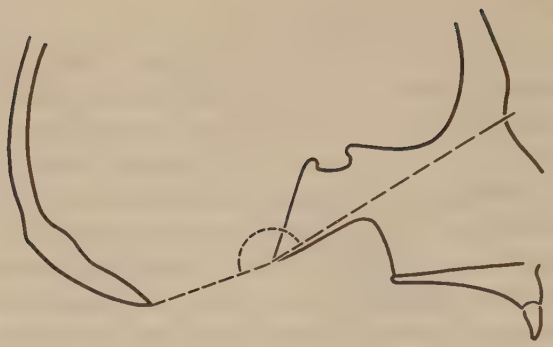

Abb. 12 : Foramen-magnum-Basilar-Winkel

b) nach Aufnahmen des Schädels im postero-anterioren Strahlengang

Unter der Voraussetzung einer lateral normal ausgebildeten Schädelbasis erfolgt bei verminderter Clivuslänge wie auch bei angehobenem Clivus (Platybasie) ein Anstieg der Basiskonturen nach medial, das Symptom der basilaren Impression in der Sagittalebene. Die obersten Halswirbel werden bei dieser Deformität eben auch von der seitlichen Peripherie der Schädelbasis umfaßt.

1. Zur Feststellung der basilaren Impression :

Die Meßverfahren in dieser Ebene geben lediglich das Ausmaß der basilaren Impression wieder, nicht jedoch direkt weder die Verkümmerung der Pars basilaris ossis occipitalis noch die Platybasie. Hinzu kommt, daß z.B. die von FISCHGOLD und METZGER (1952) erneut herangezogene, von VIRCHOW (1857) einst schon benutzte Linea bimastoidea auch noch die große Variabilität in der Länge der Processus mastoidei mit einbezieht. Auch die später von FISCHGOLD (1952) vorgeschlagene Linea digastrica ist zwar unabhängig von der Länge der Warzenfortsätze, setzt aber eine normale Senkung der lateralen Schädelbasis voraus, eine Vorbedingung, die gerade bei occipitalen Dysplasien sehr häufig nicht

erfüllt ist.

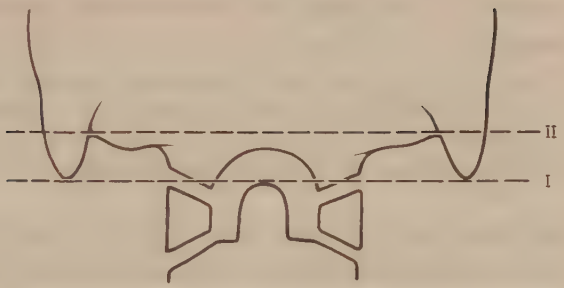

Abb. 13 : I. Linea bimastoidea. II. Linea digastrica

2. Zur Feststellung der condylären Hypoplasie

Der Gelenkachsenwinkel (SCHMIDT und FISCHER 1960 a) entsteht, wenn sich die beiden Linien schneiden, die parallel zur Condylenfläche durch die Mitte des Atlanto-occipital-Gelenkes laufen. Dieser Winkel gibt direkt die Hypoplasie der sich vor allem medial abflachenden Condylen wieder; andererseits wirkt sich auch der mediale Konturanstieg der Pars lateralis ossis occipitalis auf dieses Winkelmaß aus. Normalerweise beträgt der Durchschnittswert des Winkels 125°.

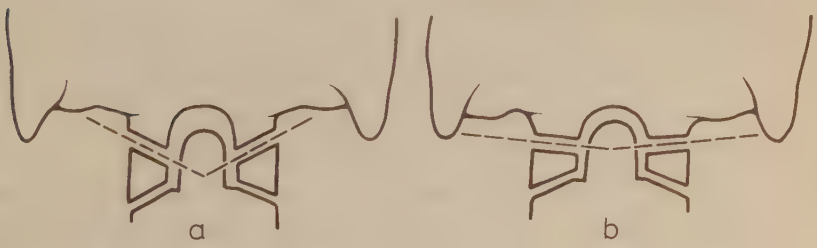

Abb. 14 : Gelenkachsenwinkel
a) normale Condylen . b) condyläre Hypoplasie

c) nach dem Angiogramm

Zwei Befunde werden als charakteristische angiographische Begleitsymptome bei occipitalen Dysplasien angesehen:

1. Tiefe Schleifen der Arteriae cerebellares posteriores inferiores im Anfangsteil nach kaudal ("loop sign").
2. Beidseitige Kaliberdifferenzen der Arteriae vertebrales.

Die Angiographie wurde nach direkter Punktion der Arteria vertebralis durchgeführt. Dabei ergaben sich erhebliche technische Schwierigkeiten durch den bei diesen Patienten sehr oft vorhandenen Kurzhals.

II. Operationsbefund

Die Operation hat bei occipitalen Dysplasien die suboccipitale Dekompression zum Ziel. Der Operateur erblickt zunächst die Squama occipitalis, die hintere und teilweise die seitliche Umrandung des Foramen occipitale magnum, die Atlanto-Occipital-Gelenke und nach Abtragung der Kalottenschale und des Arcus atlantis posterior die Facies dorsalis des Kleinhirns, der Medulla oblongata und des oberen Halsmarkes, außerdem die hinteren Anteile der Arteriae vertebrales und der Arteriae cerebellares inferiores posteriores.

C. Vergleichende Betrachtung

Ausgewertet wurden die Krankengeschichten und Röntgenaufnahmen von 18 Patienten, die in 8 Jahren in der Neurochirurgischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik Tübingen unter der Diagnose einer occipitalen Dysplasie operiert worden sind.

Von vornherein wurden diejenigen Patienten von dieser Untersuchung ausgeschlossen, die neben einer basilaren Unterentwicklung noch andere schwerwiegende Pathologica im craniovertebralen Bereich aufwiesen (z.B. Tumoren), durch die die Symptomatik eines basilaren Minderwuchses verfälscht werden konnte.

Diese 18 Fälle sind tabellarisch unter fünf Systemgruppen erfaßt worden:

I) Klinische Symptomatik

II) Radiologischer Befund an der craniovertebralen Region

III) Während der Operation erhobener Befund an den Knochen der craniovertebralen Region

IV) Während der Operation erhobener Befund an den nicht kontrastgebenden Gebilden der craniovertebralen Übergangsregion

V) Während der Operation erhobener Befund an den Arteriae cerebellares posteriores inferiores.

Altersverteilung und Anamnesedauer zur Zeit der Operation:

Unter den Patienten befanden sich 9 Männer und 9 Frauen.
Das Durchschnittsalter betrug

bei den Männern	26 Jahre
bei den Frauen	41 Jahre
bei beiden zusammen	34 Jahre.

Der jüngste Kranke war 6 Jahre alt
Der älteste Kranke war 56 Jahre alt.

Die jüngste Kranke war 31 Jahre alt
Die älteste Kranke war 60 Jahre alt.

Die Anamnese betrug durchschnittlich

bei den Männern 5,5 Jahre
bei den Frauen 3,4 Jahre
bei allen 4,5 Jahre.

Die kürzeste Vorgeschichte war bei den Männern 1/4 Jahr
Die längste " " " " " " "" 15 Jahre.

Die kürzeste Vorgeschichte war bei den Frauen 3/4 Jahre
Die längste " " " " " " "" 8 Jahre.

I. Gruppierung

Gruppe I:

Die am häufigsten aufgetretenen Beschwerden und Konstitutionsmerkmale waren:

11 mal Gangunsicherheit, verringerte grobe Kraft in den Extremitäten, Schwindel;

11 mal Kopfschmerzen, worunter

5 mal Stirnkopfschmerzen
2 mal Nacken- und Hinterkopfschmerzen
4 mal allgemeine Kopfschmerzen

angegeben wurden;

6 mal Parästhesien) darunter befanden sich 3 Patienten, die beide Symptome aufwiesen;
5 mal Paresen)

5 mal Schiefhals;

5 mal Kurzhals;

4 mal Sehstörungen in Form von Doppelbildern oder Flimmern;

3 mal Brechreiz und Schluckstörungen.

Als Erstsymptom gaben die Kranken an:

8 mal Kopfschmerzen

7 mal Schwäche in den Extremitäten

2 mal Parästhesien

1 mal Trigeminusneuralgien.

Bei 3 Patienten ging ein Schädel-Hirn-Trauma den Beschwerden voraus.

Die häufigsten objektivierbaren Symptome waren:

10 mal Nystagmus
5 mal Schädeldysplasie oder -skoliose
3 mal Stauungspapillen
3 mal Hirnnervenreizung
2 mal Hornerscher Symptomenkomplex.

Gruppe II :

Röntgenologisch wurden folgende Befunde erhoben :

basilare occipitale Hypoplasie	:	2 Fälle
seitliche "" ""	:	3 Fälle
condyläre "" ""	:	5 Fälle
allgemeine "" ""	:	1 Fall
Platybasie	:	5 Fälle
allgemeine occipitale Dysplasie	:	4 Fälle.

Alle 18 Fälle gingen mit einer basilaren Impression einher, die zweimal nur als vordere und fünfmal nur als mediale basilare Impression imponierte. Bei 3 Patienten fand sich eine Atlasassimilation, bei je 2 Kranken eine Hypoplasie des hinteren Atlasbogens und des Dens axis, bei einem der Untersuchten bestand ein Os odontoideum.

Die im einleitenden Teil erwähnten 6 Meßweisen führten zu den in der Tab. I niedergelegten Ergebnissen. Aus verschiedenen Gründen (z.B. bei Atlasassimilation) ließen sich nicht in jedem Falle sämtliche Meßpunkte bestimmen, wodurch ein Teil der Messungen unmöglich war.

Gruppe III :

Bei der Beschreibung der knöchernen Gebilde des Operationsgebietes ergab sich folgendes Bild:

9 mal lag der Atlasbogen dem Foramen occipitale magnum dicht an oder lag er innerhalb desselben;

2 mal war der Atlas dicht unter dem Os occipitale;

2 mal machte der hintere Atlasbogen einen hyperplastischen Eindruck;

5 mal erschien er hypoplastisch;

8 mal fiel die Hinterhauptsschuppe durch Eindellungen, durch ihre höckerige oder sehr dicke Struktur auf;

4 mal war der Rand des Foramen occipitale magnum hochgezogen bzw. verdickt;

1 mal fiel das Foramen occipitale magnum durch seine extreme Enge auf;

3 mal war die Crista occipitalis interna weit vorspringend bzw. tief ausgezogen.

Gruppe IV :

Die Hirnhäute und die cerebellaren Strukturen wiesen folgende Merkmale auf:

14 mal Duraeinschnürungen
3 mal berührte die Dura das Kleinhirn
2 mal berührte die Dura die Medulla oblongata
7 mal waren Liquorstauungen zu beobachten
7 mal war das Halsmark auffällig
10 mal war es zu einer Tonsillenektopie gekommen
3 mal fielen die Tonsillen durch ihre Atrophie auf
2 mal waren sie plattgedrückt.

Gruppe V :

Bei 10 Patienten waren die Arteriae cerebellares inferiores in ihrer Ausbildung abnorm:

2 mal sehr dünne Ausbildung beidseits
1 mal sehr dünne Ausbildung auf einer Seite
2 mal fehlten beide Arterien
2 mal fehlte eines der Gefäße
2 mal bildeten sie eine tiefe Schleife
1 mal war die linke Arterie doppelt angelegt.

II. Vergleich des röntgenologischen und operativen Skelet-Befundes

Direkt vergleichbar sind die Kriterien der Gruppe II mit denen der Gruppe III.

Ein Vergleich der Gruppe V mit entsprechenden Befunden bei der Arteriographie war nicht möglich, da - wie oben erwähnt - diese Untersuchungsmethode zu selten angewendet wurde.

Wie eingangs erwähnt, sind für den Operateur nur begrenzte hintere Anteile des Hinterhauptsbeines und des Atlas der direkten Inspektion zugänglich. Er kann die Beschaffenheit der Squama occipitalis, des hinteren Atlasbogens und der hinteren Umrandung des Foramen occipitale magnum beurteilen, ebenso die Stellung der hinteren Anteile des Os occipitale und des Atlas zueinander.

Demgemäß ergeben sich Übereinstimmungen zwischen dem Operations- und Röntgenbefund

1. bei den Atlas-Assimilationen :

Die drei röntgenologisch diagnostizierten Atlas-Assimilationen konnten während der Operation als solche erkannt werden, weil sich die Assimilation auch auf den hinteren Atlasbogen erstreckte.

2. bei Näherung des Atlas an die Hinterhauptsschuppe :

Es bleibt jedoch der Röntgendiagnose allein überlassen zu klären, aus welchem Grunde diese Näherung stattgefunden hat. Im einzelnen wurden röntgenologisch je zwei vorwiegend vordere und zwei vorwiegend mediale basilare Impressionen, in den übrigen 5 Fällen eine allgemeine basilare Impression festgestellt. Als Ursache der basilaren Impression stellte sich in 3 Fällen eine Platybasie heraus, in je einem Fall eine basilare/condyläre Hypoplasie; in 3 Fällen war die Ursache der allgemeinen basilaren Impression röntgenologisch nicht weiter abgeklärt.

3. bei der Hypoplasie des hinteren Atlasbogens :

Auch wenn im Röntgenbefund nicht eigens darauf hingewiesen wurde, ließen sich die operativ beschriebenen Hypoplasien des hinteren Atlasbogens retrospektiv auch auf der Röntgenaufnahme erkennen.

4. Starre Occipitalgelenke :

Abgesehen von den Atlasassimilationen, bei denen die Atlanto-Occipitalgelenke starr sein müssen, auch wenn dies bei zwei Fällen im Operationsbericht nicht erwähnt wurde, stellte der Operateur in drei weiteren Fällen ein bewegungsgehemmtes Occipitalgelenk fest. Dieser Befund korrelierte nur in einem Fall mit einer radiologisch nachgewiesenen condylären Hypoplasie. Bei den übrigen Patienten lag eine basilare Impression vor.

Im Operationsbefund hervorgehoben, doch röntgenologisch

nicht nachzuweisen, waren :

1. Formveränderungen der Squama occipitalis
2. Vorsprünge der Crista occipitalis interna
3. Engen des Foramen occipitale magnum
4. Hyperplasien des hinteren Atlasbogens.

III. Vergleich des röntgenologisch/operativ erhobenen Skelet-Befundes und des operativ erhobenen Befundes an den nicht kontrastgebenden Gebilden der cranio-vertebralen Übergangsregion

Hier wurde der Versuch gemacht, unter Zusammenfassung der Gruppen II und III die röntgenologisch und während der Operation erhobenen Skelet-Befunde mit denen der Gruppe IV zu vergleichen.

a) Dura-Einschnürung

Dieses Symptom findet sich so häufig (14 von 18), daß es als charakteristisch für die besprochenen Deformitäten überhaupt anzusehen ist, nicht aber einer bestimmten Form der occipitalen Dysplasie zugeordnet werden kann.

b) Die Liquorstauung,

bei 7 Patienten verzeichnet, fand sich fünfmal bei Kranken, bei denen entweder der hintere Atlasbogen im bzw. dicht am Foramen occipitale magnum lag oder aber (1 Fall) mit dem Hinterhauptsbein assimiliert war (Tab. III).

Tabelle III

Fall-nummer	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	
Atlas-bogen assim.	+		+													+			3
Atlas-bogen genähert		+		+		+	+	+	+		+						+	+	9
Liquor-stau	+	+				+	+					+	+					+	7
Tonsillen -ektopie		+		+	+	+		+		+		+		+			+	+	10
Tonsillen -atrophie							+							+			+		3
Tonsil-len platt				+				+											2

Radiologisch waren nach der Beschreibung und nach den Messergebnissen die Patienten mit den schwersten Veränderungen sowohl im Sinne einer occipitalen Hypo- und Dysplasie, wie auch im Sinne einer basilaren Impression, unter den Kranken mit Liquorstau (Pat. Nr. 1, 2 und 13, s. auch Tab. I).

c) Befunde an den Tonsillen

Die Tonsillenektopie (10 Patienten) war in 6 Fällen mit einer Minderung des Abstandes vom Atlas zum Hinterhauptsbein kombiniert (Tab. III).

Die Tonsillenatrophie (5 Fälle), zweimal bei gleichzeitiger Ektopie, fand sich im dritten Fall gemeinsam mit einer Abstandsminderung des Atlasbogens vom Hinterhauptsbein.

Bei sieben von neun Patienten mit derartigen Abstandsminderungen ist also ein Tonsillenbefund nachzuweisen.

d) Die Kleinhirnektopie (Tab. IV)

fand sich nur bei Patienten ohne Annäherung des Atlas an das Hinterhauptsbein und ließ eine gewisse Häufung bei der Stenosierung des Foramen Magendi erkennen, wenn auch keine Beziehung zu einem bestimmten Skeletbefund relevant war.

Tabelle IV

Fallnummer	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	
Atlasbogen assim.	+		+													+			3
Atlasbogen genähert		+		+		+	+	+	+		+						+	+	9
Kleinhirnektopie										+		+	+		+				4
For. Magendi stenos.	+							+		+		+	+						5

Auch bei den

e. arachnoidalen Verwachsungen (Tab. V)

fand sich keine deutliche Beziehung zu einem speziellen Knochenbefund, wohl aber zu den Ektopien der Tonsillen.

Tabelle V

Fall-Nr.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
arachnoidale Verwachsgn.		+		+	+	+		+		+		+		+			+	+
Tonsillenektopie			+					+		+					+		+	+

f) Auffälliges Halsmark

Unter diesem Begriff wurden eine Reihe von Befunden zusammengefaßt, die entweder als Folgen einer knöchernen Kompression oder unabhängig davon dem Operateur an den neuralen Gebilden der cervico-occipitalen Übergangsregion auffielen.

Fall Nr.	Operationsbefund am Halsmark
1	Halsmark schmächtig
3	Medulla oblongata platt; unterster Winkel der Rautengrube steht in Höhe des eigentlichen Atlassegmentes
9	Tonsillen nach oben und vorn in die Medulla oblongata hineingeschoben, wahrscheinlich Impression im Tract.spin. V hinterlassend
14	Tons. hinterlassen Impressionen in den Hintersträngen; Kyphose der Medulla oblongata
15	Rückenmark sehr schmal, besonders ap.
16	In Höhe von C_2 kleine Cyste im Halsmark = Hydromyelie
18	Einpressung vor allem d. re.Tons. in Medulla oblongata. Ende des IV.Ventr. wird wulstförmig nach unten verschoben und erst von C_2 ab normaler Verlauf der Medulla oblongata

IV. Vergleich des klinischen Befundes mit den röntgenologisch und operativ erhobenen Befunden

In diesem Abschnitt werden die Befunde der bisher untereinander verglichenen Gruppen II - IV denen der Gruppe I gegenübergestellt.

Kopfschmerzen und Gangunsicherheit, Schwäche und Schwindel wurden so häufig als Symptome angegeben (jeweils 11 von 18), daß sie so als charakteristische klinische Leitzeichen

der Erkrankung anzusehen sind wie röntgenologisch die basilare Impression und im Operationsbefund die Duraeinschnürung, doch ist es gerade deshalb nicht möglich, alle diese Symptome bestimmten einzelnen Veränderungen am Skelet oder an den Weichteilen zuzuordnen.

Dem Schief- und Kurzhals entsprach weder ein röntgenologisch/operativ erhobener Skeletbefund noch eine kennzeichnende Weichteilveränderung.

Auch den Störungen der Sensibilität und der Motorik ließ sich weder ein typischer Skeletbefund noch eine pathomorphologische Weichteilveränderung beiordnen (Tab. VI).

In den 3 Fällen mit Stauungspapillen wurde auch operativ die Diagnose "Liquorstauung" gestellt. Über die Beziehungen zwischen Liquorstau und Skeletdeformität wurde im vorigen Abschnitt berichtet.

Tabelle VI

Fall-Nr.	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18
Paresen		+	+			+								+		+		
Parästhesien	+	+	+		+	+									+			
Hirnnervenaffektionen									+					+			+	
Nystagmus				+		+	+		+	+	+		+		+		+	+
Tonsill.-Ektopie		+		+	+	+		+		+		+		+			+	+
Tonsill.-Atrophie							+							+			+	
Tonsillen platt				+				+										
Kleinhirnektopie										+		+	+		+			
Horner						+										+		

D. Diskussion

I. Grundsätzliche Betrachtungen

a) zur radiologischen Diagnose

Bei der radiologischen Auswertung ist grundsätzlich zwischen der Diagnose "Basilare Impression" und "Occipitale Dysplasie" zu unterscheiden. Trotz schwerster Ausprägung braucht eine occipitale Fehlbildung ausnahmsweise nicht zu einer basilaren Impression zu führen (s. einleitende Definitionen). Andererseits - wiederum als Ausnahme - gibt es eine basilare Impression ohne jede knöcherne Mißbildung (SCHMIDT und FISCHER, 1960).

Diese Feststellung hat Konsequenzen für die neurologische Symptomatik, wenn man die klinisch feststellbaren Erscheinungen nur für die Folge einer mechanischen Alteration der Nervensubstanz durch die basilare Impression hält. Dann könnte die leichte Mißbildung bei ausgeprägter basilarer Impression eine deutlichere neurologische Störung verursachen als die schwere Mißbildung bei geringer basilarer Impression.

Bei den vorn aufgeführten Meßverfahren muß also danach unterschieden werden, ob sie den Grad der knöchernen Mißbildung oder das Ausmaß der basilaren Impression wiedergeben.

Im Folgenden werden die einzelnen, einleitend dargestellten verschiedenen Formen der occipitalen Dysplasie und der basilaren Impression auf ihre Meßbarkeit durch die vorn unter B I aufgeführten Meßmethoden untersucht.

O c c i p i t a l e D y s p l a s i e

Occipitale Hypoplasie

basilare occipitale Hypoplasie

Die Messung der Clivuslänge ergibt direkt das Ausmaß der basilaren occipitalen Hypoplasie.

laterale occipitale Hypoplasie

wurde nicht durch Messungen erfaßt.

condyläre occipitale Hypoplasie

Der Gelenkachsenwinkel ist ein indirektes Maß für die condyläre occipitale Hypoplasie.

Platybasie

Der Sphenoidalwinkel nach WELCKER erfaßt direkt die Platybasie.

Basilare Impression

Vordere basilare Impression

Die Deformität wird indirekt durch den Stand der Densspitze zur Chamberlain'schen (und Mc Gregor'schen) Linie wie auch nach dem Verfahren von KLAUS erfaßt.

Auch der Foramen-magnum-Basilarwinkel gibt das Ausmaß der vorderen basilaren Impression sehr plastisch wieder.

Mediale basilare Impression

Diese Formveränderung wird durch die Bestimmung des Standes der Densspitze zur Bimastoidlinie bzw. durch die Biventerlinie erfaßt.

Als direktes Maß einer Veränderung an der occipitalen Schädelbasis ist nur die Clivuslänge zu werten, mit Einschränkung auch der Gelenkachsenwinkel.

Alle anderen Maße, die zur Feststellung der Platybasie und der basilaren Impressionen dienen, sind indirekt und unterliegen der sehr großen Ungenauigkeit, die durch mögliche Lageveränderungen auch der übrigen Bezugspunkte entsteht.

Man kann (und darf) nicht annehmen, daß nur die occipitale Schädelbasis in ihrer Entwicklung gestört, der gesamte übrige Schädel jedoch normal angelegt sei. Das tut man jedoch vorbehaltlos bei jeder Messung dieser Art.

Um Beispiele anzuführen, ist die Kombination einer Occipitalen mit einer Frontalen Dysplasie (SCHMIDT, 1963), wie sie oft mit einem sogen. Turmschädel kombiniert ist, gar nicht so selten. SCHMIDT und FISCHER zeigten einen solchen Patienten in ihrer Monographie. Bei der Frontalen Dysplasie steigt die frontale Schädelbasis steil an. Hierdurch flacht sich der Sphenoidalwinkel sehr stark ab und gibt in einem solchen Falle nicht das Ausmaß der Platybasie als Symptom der Occipitalen Dysplasie wieder.

Außergewöhnlich häufig ist die Spongiosierung und auch Sklerosierung der dann verkürzten Processus mastoidei bei Occipitaler Dysplasie . Die Bimastoidlinie gäbe dann ein falsches Bild über das Ausmaß der basilaren Impression.

Diese Beispiele wären noch fortzuführen. Jede Feststellung der Platybasie und der basilaren Impressionen gründet auf einer Relation, nämlich dem Nachweis, daß die zentrale Schädelbasis geringer entwickelt ist und damit relativ höher steht als die benachbarten Knochenpartien. Dabei ist zu bedenken, daß die Wahrscheinlichkeit der Fehlbildung zunimmt, wenn sich irgendwo im Körper Entwicklungsstörungen manifestieren. Dabei wächst die Wahrscheinlichkeit auch mit der geringeren Entfernung vom Manifestationsort. Diese Feststellung einer Occipitalen Dysplasie läßt also mit erhöhter Wahrscheinlichkeit gerade in den benachbarten Partien der Schädelbasis Fehlbildungen (und damit Verschiebungen der Meßpunkte) erwarten.

Die radiologischen Befunde beruhen dort, wo es möglich war, auf Messungen.
Wie bei allen Messungen in der Biologie ist die Objektivierung von Anomalien im Einzelfall schwierig. Leichtere Grade können mit zunehmender statistischer Wahrscheinlichkeit noch zur Norm gehören. Bei fehlendem klinischen Befund ist ein Entscheid, ob ein Befund im Einzelfall nun z.B. zu den 20% zu rechnen ist, die noch normal sein können, oder zu den 80% pathologischen Fällen, nicht zu treffen. Wenn die Deformität jedoch so stark ausgeprägt ist, daß sie mit aller Wahrscheinlichkeit als pathologisch anzusehen ist, dann diagnostiziert man sie auch ohne Messung. Der überragende Wert der Messung bezieht sich nicht auf den Einzelfall, sondern auf ein größeres Klientel von Deformitäten, deren Art dann durch die Meßergebnisse über den subjektiven Eindruck hinaus objektiviert und damit bewiesen werden kann.

b) zum Vergleich des radiologisch und operativ erhobenen Befundes

Im Gegensatz zur Oberflächenbetrachtung des Operateurs (Aufsicht) bringt auch das Tomogramm immer noch eine Durchsicht (des Radiologen) durch eine Schicht.

Der Operateur erblickt das Objekt direkt, der Radiologe sieht indirekt den Schatten, den das Objekt wirft, in der Besonderheit seiner radiologischen Perspektive und der photographischen Reproduktion.

Der Aspekt des Radiologen und des Chirurgen ist also prinzipiell ein sehr unterschiedlicher. Speziell bedeutet dies für die aufgeworfene Fragestellung, daß am Skelet nur die dorsalen Partien in chirurgischer und radiologischer Sicht verglichen werden können, wie dies vorn (Gruppe II/III) ausgeführt wurde. Die zur Diagnostik viel wesentlicheren zentralen Skeletpartien entgehen der Inspektion während der Operation.

Hingegen kann der Radiologe die reichhaltige Symptomatik der Weichteile (Nervensubstanz und umgebende Hüllen) nicht beurteilen.

Die beiden Blickpunkte haben also nur wenige Berührungspunkte, doch bildet der Befund des einen für den anderen jeweils die entscheidende Ergänzung.

II. Welcher Operationssitus ist zu erwarten ?

Rückkehrend auf die als Ziel der Arbeit genannte Ausgangsfragestellung ist also zunächst zu beantworten, wie weit der Radiologe den Operateur vor dem Eingriff über den zu erwartenden Operationssitus orientieren kann.

Atlasassimilationen, Näherungen des Atlas an das Hinterhauptsbein, Hypoplasien des hinteren Atlasbogens und Bewegungseinschränkungen der Atlanto-occipitalgelenke sind in ihrem Ausmaß präoperativ radiologisch darzustellen.

Die eingeschränkte Beweglichkeit der Kopfgelenke spielte in der präoperativen Röntgenuntersuchung keine große Rolle, da diese Feststellung keine wesentliche Konsequenz besitzt. Sonst wäre diese Funktionsdiagnose röntgenkinematographisch sehr exakt möglich (SCHMIDT, 1963).

Für die Operation bedeutungsvoll ist die Darstellung der vor der Nervensubstanz gelegenen Knochenpartien, weil diese zur Einengung des Vertebralkanals führen können.

Die mediale basilare Impression kann vom Operateur noch gerade an einem "hochgezogenen" Seitenrand des Foramen occipitale magnum erkannt werden. Wie stark aber die vorn einleitend beschriebene Impression der Nervensubstanz über die wie ein Hypomochlion wirkende Spitze des Dens axis ausgeprägt ist, wie weit eventuell sogar eine Kompression des Rückenmarks zwischen dem nach hinten luxierten Dens und dem Hinterrand des Foramen occipitale vorliegt, kann der Chirurg nicht dem Operationsbefund entnehmen. Er muß aber diese Verhältnisse kennen, will er nicht z.B. Gefahr laufen, allein durch die für die Dekompression notwendige Ventralflexion des Kopfes während der Operation und die hierdurch erzwungene verstärkte Kompression des Rückenmarks einen fatalen Ausgang zu erleben.

Andererseits - von einem bestimmten Skeletbefund auf einen hiermit kombinierten charakteristischen Weichteilbefund zu schließen, der bei der Operation dann zu erwarten wäre, ist nach den vorliegenden Ergebnissen des Vergleiches der Gruppen II/III mit der Gruppe IV nicht möglich. Mit aller Zurückhaltung wird man höchstens einen Liquorstau um so mehr erwarten dürfen, je stärker der Atlas dem Hinterhauptsbein genähert ist und ganz allgemein, je fortgeschrittener sich der Grad der Mißbildung manifestiert.

III. Können die knöchernen Mißbildungen direkt oder indirekt die klinische Symptomatik verursachen?

Trotz eingehender, gründlicher Vergleiche gelang es nicht, eine charakteristische Koinzidenz der röntgenologisch (und operativ) nachweisbaren Skeletbefunde und der klinischen Symptome nachzuweisen. Wenn keine Beziehung aufgedeckt werden kann, entfällt die Notwendigkeit zu klären, ob der Koinzidenz eine Ursächlichkeit zugrunde liegt.

IV. Unzulänglichkeit der vorliegenden Ergebnisse zur Beantwortung der unter III aufgeworfenen Frage

Im Schrifttum wird vorwiegend die Ansicht vertreten, daß keine Beziehung zwischen dem Schweregrad der knöchernen Fehlbildung und der Ausprägung klinisch faßbarer Symptome bestehe (s. Einleitung). Der kritische Leser der Literatur muß diese Aussage etwas anders formulieren: Der Nachweis, daß eine Beziehung besteht, konnte nicht geführt werden. Der fehlende Nachweis ist kein Beweis für das Fehlen eines Zusammenhanges.

N u r über die vergleichende Betrachtung des Operationssitus läßt sich überhaupt die Brücke zwischen den beiden Ufern "Klinik" und "Skelet" schlagen. Fast alle Berichte aus dem Schrifttum basieren auf dem Vergleich des Ausmaßes der basilaren Impression (nicht der occipitalen Dysplasie) mit dem klinischen Befund. Der negative Ausgang dieses Vergleiches besagt sehr wenig.

Selbst in Kenntnis des Operationsergebnisses von 18 Fällen bedeutet das negative Ergebnis sehr wenig. Die Zahl von 18 Fällen ist unter den vorliegenden, meist Einzelfälle betreffenden, Operationsberichten eine relativ große, absolut jedoch sehr kleine Zahl.

Hinzu kommt, daß nach den vorliegenden Röntgenaufnahmen es nur in 8 Fällen möglich war, Messungen durchzuführen, und diese noch lückenhaft.

Wenn diese Arbeit keinen anderen Wert hätte, als anzuregen, daß in Zukunft jeder wegen einer occipitalen Dysplasie zu operierende Patient einer Röntgenuntersuchung unterzogen wird, die das Abnehmen der hier verwandten Maße gestattet, und daß in Zukunft bei jeder Operation die hier aufgeführten Befunde bzw. deren Fehlen erwähnt wird, dann hat eine solche Aufstellung schon allein deswegen ihren Wert.

Erst danach wird sich ermessen lassen, ob ein - und wenn ja, welcher - Zusammenhang zwischen der Schwere des klinischen Krankheitsbildes und dem Ausbildungsgrad der Mißbildung besteht.

Zusammenfassung

Einleitend werden die Begriffe Occipitale Hypoplasie, Platybasie, Occipitale Dysplasie und Basilare Impression definiert und durch Skizzen erläutert. In einem Vergleich des radiologisch erhobenen Skeletbefundes und des bei der Operation beschriebenen Situs soll geklärt werden, inwieweit der radiologische Befund

1) dem Chirurgen wesentliche Hinweise für den zu erwartenden Operationssitus gibt,
2) im Vergleich mit dem Operationssitus in Beziehung zu setzen ist zum Schweregrad des klinischen Erscheinungsbildes.

Die radiologischen Meßmethoden werden ebenso besprochen wie die klinisch und intra operationem bei 18 Patienten erhobenen Befunde, aus denen 5 Gruppen gebildet werden.

Der Vergleich der Gruppen: klinischer Befund, radiologischer Befund, Operationsbefund an Knochen und Weichteilen und Gefäßbefund gegeneinander wird durchgeführt.

In der Diskussion wird grundsätzlich zu dem Wert der radiologischen Diagnose für die Feststellung des Schweregrades der Mißbildung kritisch Stellung genommen. Es werden die verschiedenen Aspekte beschrieben, die sich dem Radiologen und dem Chirurgen bieten. Sie überschneiden sich vergleichbar sehr gering, ergänzen sich jedoch wesentlich.

Speziell bietet der radiologische Befund dem Chirurgen eine Vorinformation auf den zu erwartenden Situs, auf die präoperativ nicht zu verzichten ist.

Es ist auch nach den vorliegenden Untersuchungen nicht möglich, aus dem Schweregrad oder der Art des Skeletbefundes auf die klinisch nachweisbaren Krankheitserscheinungen zu schließen.

Dieser mangelnde Nachweis ist nicht als Beweis gegen

einen möglichen Zusammenhang zu werten, zu dem man nur nach weiteren, genauen Beobachtungen Stellung nehmen könnte. Für eine solche Untersuchung kann die vorliegende Arbeit einen gedanklichen Ansatz und eine Anregung zur methodischen Durchführung geben.

Tabelle I : Meßergebnisse

Die Reihenfolge der Patienten entspricht der Schwere des Krankheitsbildes

Patient Nr.	6	3	2	4	13	5	8	1	Durchschnitt	Durchschnitt - Norm
Höhe d.Dens axis über d.Chamberlain-Linie in cm	o,3	o,8	o,9	o,4	o,5	o,3	o,2	1,o	o,55	-o,1 ± o,36
Clivuslänge in cm	3,5	-	-	3,1	2,6	-	3,2	-	3,1	3,2 ± o,3
Foramen magnum Basilar-Winkel	175°	159°	-	180°	159°	-	-	-	170°	163 ± 3,4°
Gelenkachsenwinkel (SCHMIDT-FISCHER)	140°	-	123°	132°	-	139°	127°	-	132°	125 ± 2°
Sphenoidalwinkel Nasion-Tub.sellae-Basion (WELKER)	151°	123°	-	146°	149°	-	142°	-	142°	132 ± 6,2°
Atlasassimil.		+						+		
Hypoplasie des hinteren Atlasbogens		+		+						

Tabelle II : Auswertung des Materials

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	Nummer des Falles	
42	20	27	15	43	26	36	22	60	44	25	6	32	41	40	40	56	31	Alter	
9M	5J	8J	25J	5J	1J	1J	2J	3J	4J	3M	?	2J	8J	3J	3J	15J	4J	Anamnesedauer	
		+	+		+	+			+	+	+	+		+			+	Stirn- / Nacken-Hinterkopf-	allgem. Kopfschmerzen
			+	+		+	+		+	+		+	+	+	+	+		Gangunsicherheit; Schwäche + Schwindel	
		+	+			+		+				+						Schief-	Hals
					+	+					+				+	+		Kurz-	
	+	+			+								+		+			Paresen	
+	+	+		+	+									+				Parästhesien	
		+			+					+								Schauel-Hirntrauma	
								+					+			+		Hirnnervenaffektionen	
			+		+	+		+	+	+		+		+		+	+	Nystagmus	
						+					+						+	Stauungspapillen	
					+										+			Horner	
		+	+							+					+	+		Schadeldysplasie oder -skoliose	
+		(+)													+			Atlasassimilation	
+														+				Dens hypoplastisch	
		+	+	+			+							+				condyläre Hypoplasie	
+			+															basilare occipitale Hypoplasie	
+		+															+	seitliche Hypoplasie	
+	+			+				+	+	+	+		+					Platybasie	
+	+										+				+			allgemeine occipitale Hypoplasie	
+	+	+	+	+		+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	vordere / mediale	allgemeine basilare Impression
												+		+				eingedellte / lockerige / sehr dicke	hinterhauptsschuppe
		+	+	+															
					+	+	+												
					+		+		+	+								Rand hochgezogen + verdickt / sehr eng	Foramen magnum
+																			
								+				+		+				Cr.occ.int. vorspringend od. tief ausgezogen	
+		+													+			Atlasbogen am Hh. assimiliert	
					+			+				+			+		+	Atlasbogen hypoplastisch	
			+							+								Atlasbogen hyperplastisch	
	+		+		(+)	?	+	+		+						+	+	Atlasbg. im bzw.dicht am Foramen magnum	
+		+						+					+	+	+			Occipitalgelenk starr	
+	+	+	+			+			+	+	+	+	+	+	+	+	+	Duraeinschnürung	
											+		+					Dura Medulla oblongata berührend	
									+				+				+	Dura Kleinhirn berührend	
+	+				+	+					+	+					+	Liquorstauung	
+		+					+						+	+	+		+	Auffälliges Halsmark bzw. Medulla oblongata	
	+		+	+	+		+		+		+		+			+	(+)	Tonsillenektopie	
						+							+			+		Tonsillenatrophie	
			+				+											Tonsillen plattgedrückt	
						+										+		Tonsillen über For.Magendi eingepreßt	
									+		+	+		+				Kleinhirnektopie	
+							+		+		+	+						For. Magendi stenosiert	
		+					+		+					+		+	+	arachnoidale Verwachsungen	
	+																	Aa.cerebellares post.-inf. - eine sehr dünn	
+		+												+				" " " " " - beide sehr dünn	
			+							+									" " " " " - eine fehlt	
							.	+					+					" " " " " - beide fehlen	
				+	+													" " " " " - tiefe Schleife	

I. Klinischer Befund

II. Röntgenbefund

III. Operationsbefund an den Knochen

IV. Operationsbefund an den Weichteilen

V. Op.- Gefäßbefund

Literaturverzeichnis

Ackermann, J.: Über die Cretinen, eine besondere Menschenabart in den Alpen. Gotha 1790.

Ackermann, R. und H.Wolff: Neurologische Störungen bei Mißbildungen am Schädel-Halsübergang. Dtsche.Zschr.f.Nervenheilkunde 171, 47-61 (1953).

Arnold, J. : Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. Beitr.path.Anat. 16, 1-28 (1894).

Bergerhoff, W.: Über die meßtechnische Beurteilung der basilaren Impression im Röntgenbild. Zbl.Neurochir. 18, 149-162 (1958).

Bergerhoff, W. und R.Stilz: Die Beugung der Schädelbasis im Röntgenbild. Fortschr.Röntgenstr. 80, 618-622 (1954).

Bodechtel, G. und H.U.Guizetti: Pseudotumor cerebri. Zschr.Neurol. Berlin 143, 470-477 (1933).

Bohlig, H. : Ankylose des Atlanto-Epistropheal-Gelenkes. Fortschr.Röntgenstr. 81, 216 (1954).

Boogaard, J.A.: De indukking der grondvlakte van den schedel door de wervelkolom, hare oorzaken en gevolgen. Nederl.Tijdschrift voor Geneeskunde 1, 81-108 (1865).

Brocher, J.E.W. : Die Okcipito-Zervical-Gegend. Thieme, Stuttgart 1955.

Bull, J., W.L.B.Nixon and R.T.C.Pratt: The radiological criteria and familiar occurrence of primary basilar impression. Brain 78, 229-247 (1955).

Busanny-Caspari, W.: Die Schädelbasis in ihren Korrelationen zu Gesichts- und Hirnschädel. Beitr.Anthrop. I, Verlag für Kunst und Wissenschaft, Baden-Baden 1953.

Bystrow, A.P.: Morphologische Untersuchungen über die Okzipitalregion und die ersten Halswirbel der Säugetiere.

I. Mitteilung: Über den Proatlas und Anteproatlas bei der Robbe.
Z.Anat.Entwickl.Gesch. 101, 362-386 (1932).

II. Mitteilung: Die Assimilation des Atlas und deren phylogenetische Bedeutung.
Z.Anat.Entwickl.Gesch. 102, 307-337 (1933).

Chamberlain, W.E.: Basilar impression (Platybasia): A bizarre developmental anomaly of the occipital bone and upper cervical spine, with striking misleading neurologic manifestations.
Yale J.Biol. and Med. 11, 487-496 (1939).

Decker, K., H.Fischgold, H.Hacker und J.Metzger : Entwicklungsstörungen am atlanto-occipitalen Übergang.
Fortschr.Röntgenstr. 84, 47-57 (1956).

Dieckmann, H. : Basilare Impression, Atlasassimilation und andere Skelettfehlbildungen der Zerviko-Okzipital-Region.
Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis, 32, Hippokrates, Stuttgart 1966.

Driesen, W. : Operationsbefunde am Zentralnervensystem bei basilaren Impressionen und verwandten Mißbildungen der atlanto-occipitalen Region.
Acta neuro-chir. 9, 9-68 (1960).

Driesen, W., P.Oldenkott und K.Rossi : Ergebnisse der operativen Behandlung basilarer Impressionen und verwandter Mißbildungen der atlanto-occipitalen Region (Nachuntersuchungen 1-8 Jahre post operationem).
Acta neuro-chir. (Wien) 15, 83-95 (1966).

Ebenius, B. : The roentgen appearance in four cases of basilar impression.
Acta radiol. 15, 652-656 (1934).

Fischgold, H., M.David et P.Brégeat : La tomographie de la base du crâne.
Masson et Cie., Paris 1952 .

Fischgold, H. et J.Metzger : Etude radiotomographique de l'impression basilaire.
Rev.Rhumat. 19, 261-264 (1952).

Froriep, A. : Zur Entwicklungsgeschichte der Wirbelsäule, insbesondere des Atlas und Epistropheus und der Occipitalregion.
I. Beobachtung an Hühnerembryonen.
Arch.Anat.u.Entwicklungsgesch. 177-234 (1883).
II. Beobachtung an Säugetierembryonen.
Arch.Anat.u.Entwicklungsgesch. 69-150 (1886).

Grawitz, P. : Beitrag zur Lehre von der basilaren Impression des Schädels.
Virchow's Arch. 80, 449-474 (1880).

Gund, A. : Die Klinik der atlanto-okzipitalen Fehlbildungen.
Chir.Prax. 8, 431-444 (1964).

Heidsiek, R. : Neue Beiträge zur Frage der Grenze zwischen Schädel und Wirbelsäule beim Menschen.
Anat.Anz. 72, 113-164 (1931).

Hirschmann, J.: Die neurologische und konstitutionsbiologische Diagnose der basilaren Impression.
Arch.Psychiatr. 198, 303-316 (1959).

Homén, E.A. : Zur Kenntnis der rachitischen Deformationen der Schädelbasis und der basalen Schädelhyperostosen.
Dtsch.Z.Nervenheilk. 20, 3-15 (1901).

Klaus, E. : Röntgendiagnostik der Platybasie und basilären Impression.
Fortschr.Röntgenstr. 86, 460-469 (1957).

- Gibt es ein charakteristisches klinisches Erscheinungsbild der basilären Impression?
Schweizer Arch.Neurol.,Neurochir. und Psychiatr. 97, 21-46 (1966).

Landzert, Th. : Der Sattelwinkel und sein Verhältnis zur Pro- und Orthognathie. Abh.v.Senckenberg-Ges. 6, 145-163 (1866/67).

Lindgren, E. und P.Olsson: Über die Atlassimilation und ihre klinische Bedeutung. Nervenarzt 16, 369-383 (1943).

List, C.F. : Neurologic syndromes accompanying developmental anomalies of occipital bone, atlas and axis. Arch.Neurol.Psychiat. 45, 577-616 (1941).

McGregor, M. : The significance of certain measurements of the skull in the diagnosis of basilar impression. Brit.J.Radiol. 21, 171-181 (1948).

McRae, D.L. and A.S.Barnum : Occipitalization of the atlas. Am.J.Roentgenol. 70, 23-46 (1953).

Moreton, R.D. : Basilar invagination: so-called Platybasia. Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 18, 353-357 (1943).

Ostertag, B. : Gehirn- und Rückenmarkskompressionen. Hdb.spez.path.Anat.u.Histol. XIII/3, 144-169. Springer, Berlin-Göttingen-Heidelberg 1955 .

Pankow, G. : Untersuchungen über die Schädelbasisknickung beim Menschen. Z.menschl.Vererb.- u.Konstit.-Lehre 29, 69-139 (1948).

Penning, L. : Functional pathology of the cervical spine. Excerpta Medica Foundation, Amsterdam - New York-London-Paris-Tokyo-Buenos Aires 1968 .

Saunders, W.W. : Basilar impression. The position of the normal Odontoid. Radiology 41, 589-590 (1943).

Schiffner, C.Th.: Die Architektur des Schädelgrundes in der Norm und bei Assimilation des Atlas. Virchow's Arch. 74, 320-360 (1878).

Schmidt, H. : Entwicklungsstörungen am Hinterhauptsbein. Occipitale Dysplasie. Habilitationsschrift. Tübingen 1958.

- Die frontale Dysplasie. Eine röntgenologisch-anatomische Studie.
I. Mttlg.Fortschr.Röntgenstr.99, 87-94 (1963)
II. " " "" 99,179-190(1963)
III. " " "" 99,191-196(1963).

- Über die Beweglichkeit in den Kopfgelenken. Deutscher Röntgenkongreß 1963, Teil A, S.62-64. Thieme, Stuttgart 1964.

Schmidt, H. und E.Fischer : Über zwei verschiedene Formen der primären basilaren Impression. Fortschr.Röntgenstr. 88, 60-66 (1958).

Dies. a) Die okzipitale Dysplasie. Thieme, Stuttgart 1960.

Dies. b) Atlasassimilation und occipitale Varianten als Folge von Segmentierungsstörungen. Z.menschl.Vererb.- u.Konstit.-Lehre 35, 455-468 (1960).

Dies. Zur röntgenologischen Differentialdiagnose von knöchernen Fehlbildungen im Schädel-Hals-Übergang. Radiol.Clin. 33, 223 (1964).

Sinz, P. : Unterentwicklung des Hinterhaupt- und Keilbeinkörpers mit gleichzeitiger knöcherner Verbindung zwischen Atlas und Schädel als Todesursache. Virchow's Arch. 287, 641-650 (1933).

Solbrig : Über die Verengung des Einganges des Wirbelkanales in den mit Epilepsie oder epileptiformen Krämpfen verbundenen Seelenstörungen. Allgem.Z.Psychiatr. 24, 1-9 (1867).

Swjetschnikow : Über die Assimilation des Atlas und die Manifestation des Occipitalwirbels beim Menschen.
Arch.Anat.u.Entwickl.gesch.Abtlg., 155-194 (1906).

Tramontano-Guerritore, G. : Die Atlanto-occipital-Union.
Anat.An. 64, 173-184 (1927).

Virchow, R. : Untersuchungen über die Entwicklung des Schädelgrundes.
Reimer, Berlin 1857.

Welcker, H. : Untersuchungen über Wachstum und Bau des menschlichen Schädels. I.Teil.
Wilhelm Engelmann, Leipzig 1862.

- Kraniologische Mittheilungen.
Arch.Anthropol. 89-160 (1866).

Young, R.H. : Syndrome of amyotrophic lateral sclerosis of bulbar type associated with platybasia.
J.Nerv.Ment.Dis. 97, 133-140 (1943).

Lebenslauf

Ich, Thomas Pater, wurde am 25.9.1941 als erster Sohn des Arztes Dr.med. Helmut Pater und seiner Ehefrau Eva geb. Greter in Dresden geboren. Die ersten drei Schuljahre verbrachte ich in Gstaad (Schweiz), die folgenden fünf in Dresden.

Hier besuchte ich auch bis zur Flucht unserer Familie in die Bundesrepublik im Herbst 1957 die Oberschule. Im Frühjahr 1962 legte ich in Reutlingen das Abitur ab. In den anschließenden beiden Jahren leistete ich meinen Wehrdienst bei der Luftwaffe ab.

Im Sommersemester 1964 begann ich in Tübingen das Medizinstudium. Hier legte ich im Frühjahr 1965 das Vorphysikum und im Frühjahr 1967 das Physikum ab. Das medizinische Staatsexamen absolvierte ich im Sommer 1970 in Tübingen.

Druck: Polyfoto Dr. Vogt KG
Stuttgart 1, Königstraße 51
Telefon 295681

Druck: Polyfoto Dr. Vogt KG
Stuttgart 1, Königstraße 51
Telefon 295681